

TUMOR FIBROSO SOLITARIO DE PLEURA: A PROPÓSITO DE UN CASO CLÍNICO EN EL HOSPITAL NACIONAL

EDGARDO REBAGLIATI MARTINS

SOLITARY FIBROUS TUMOR OF THE PLEURA: REPORT OF A CASE AT THE NATIONAL HOSPITAL
EDGARDO REBAGLIATI MARTINS

María del Rosario Jáuregui¹

RESUMEN

El tumor fibroso solitario de pleura es un tumor mesenquimal raro que se presenta entre la sexta y séptima década de la vida. La mayoría son asintomáticos, pudiendo ser descubiertos de manera casual en una radiografía de tórax de control. El tratamiento definitivo es la resección quirúrgica. Se presenta el caso de una mujer de 33 años con síntomas de tos, disnea y dolor torácico. En la radiografía de tórax y tomografía se observa lesión sólida en dos tercios superiores de hemitórax izquierdo. El diagnóstico histopatológico, post biopsia transtorácica, es tumor fibroso localizado de pleura. A la paciente se le realiza extracción tumoral sin complicaciones. Este caso es poco frecuente, ya que se presentó con síntomas en una mujer joven, se destaca la importancia de mejorar nuestro diagnóstico y manejo para brindar un tratamiento quirúrgico adecuado y oportuno.

ABSTRACT

The solitary fibrous tumor of the pleura is a rare mesenchymal tumor that occurs between the sixth and seventh decade of life. Most are asymptomatic and can be discovered by chance on a chest radiograph of control. The definitive treatment is surgical resection. For a woman of 33 years with symptoms of cough, dyspnea and chest pain. In the chest radiograph and CT solid lesion in upper two thirds of the left hemithorax. Histopathological diagnosis, post transthoracic biopsy is localized fibrous tumor of the pleura. The patient tumor removal was performed without complications. This case is rare, as it was presented with symptoms in a young woman, the importance of improving our diagnosis and management to provide adequate and timely surgical treatment is highlighted.

PALABRAS CLAVE: Tumor fibroso de pleura; Tumores pleurales (fuente: DeCS BIREME).

KEY WORDS: Fibrous tumor of the pleura; Pleural tumors (source: MeSH NLM).

¹Médica Cirujano General.

Correspondencia:

María del Rosario Jáuregui

Dirección:

Jr. Antúnez de Mayolo 410 - 412, La Molina

Teléfono:

999003894

Correo electrónico:

ftjauregui@yahoo.com

INTRODUCCIÓN

El tumor fibroso solitario de pleura (TFSP) es un tumor raro, en la literatura se han descrito aproximadamente 800 casos de ésta neoplasia, la cual representa cerca del 8% de todos los tumores benignos intratorácicos y menos del 10% de los tumores pleurales¹. Su incidencia se ha calculado en alrededor de 2,8 casos por 100,000 pacientes registrados al año, por lo cual se les considera una lesión neoplásica poco frecuente. En Latinoamérica existen pocas series de casos de ésta patología².

REPORTE DEL CASO

REPORTE DE CASO

Mujer de 33 años de edad, natural de Huancayo y procedente de Lima, sin antecedentes médicos. Desde los 25 años de edad presenta tos seca esporádica y disnea progresiva; 4 años antes del ingreso, se suma dolor torácico en hemitórax izquierdo, no habiendo acudido a evaluación médica.

En Marzo 2015, durante un chequeo laboral presenta hallazgo radiológico de masa de bordes definidos en tercio superior y medio de hemitórax izquierdo. Es referida al consultorio de neumología del Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins en Mayo del 2015. Al examen físico se evidencia abolido el murmullo vesicular en tercio superior de hemitórax izquierdo, asociado a matidez y vibración vocal disminuida. La tomografía de tórax muestra lesión sólida, de 110 mm de diámetro mayor, que compromete casi la totalidad de la región pulmonar media y superior izquierda; indicándose su hospitalización.

Los resultados de los marcadores tumorales fueron: Enolasa neuroespecífica: 15.74 ng/ml (V.R.: 0- 16.3), CA 125: 31 U / ml (V.R.: 0- 35), Cyfra 21: 0.91 ng/ml (V.R: 0.1- 3.3) y CEA: 1.76 ng/ml (V.R.: 0- 3); no se evidencio alteración. Resto de exámenes de laboratorio sin alteración.

Se le realizó Broncofibroscopia, reportándose segmentos permeables de lóbulo superior izquierdo. No se evidenció lesión endobronquial. Los resultados de citología fueron negativos para células tumorales y en la biopsia no se identificó neoplasia maligna. Posteriormente, se realizó una biopsia transtoracica con aguja y la anatomía patológica concluye en tumor fibroso solitario de pleura cuya inmunohistoquímica fue la siguiente: CD34: positivo ++/+++, calretinina: negativo, S-100: negativo, Desmina: negativo, Vimentina: positivo, Ki 67: 1%.

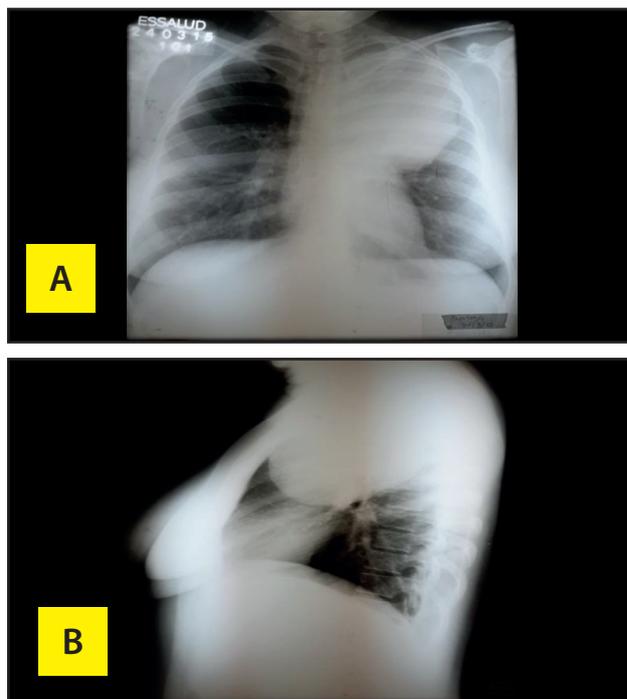


Figura 1. En la imagen 1A y 1B se reconoce radiografía de tórax posteroanterior y lateral, se evidencia una gran masa radiopaca que ocupa parte del lóbulo superior izquierdo.

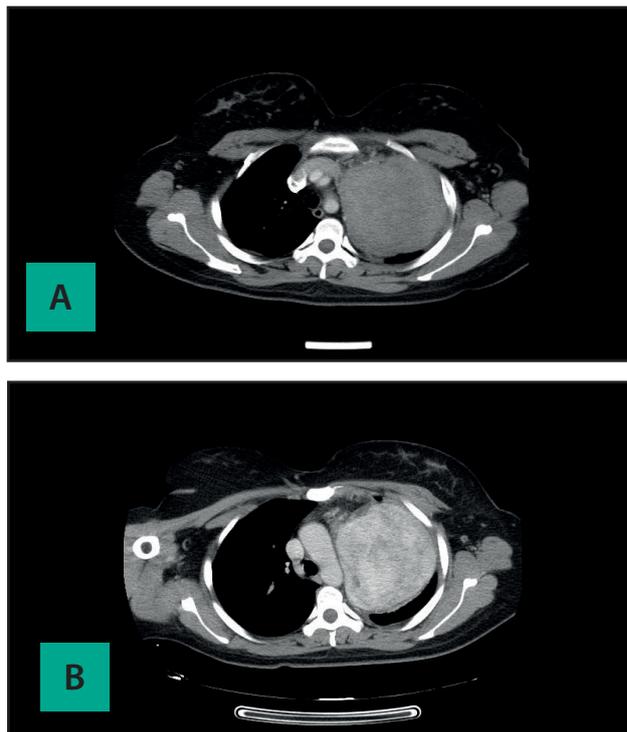


Figura 2. A. Tomografía axial computarizada de tórax (8 /06/15): Lesión solidiforme en región pulmonar media y superior izquierda; con diámetro mayor de 110 mm, que contacta mediastino y pared torácica sin aparente infiltración, con bordes definidos. **B.** Tomografía axial computarizada de tórax (22/06/15): Lesión con aspecto de masa sólida no homogénea, de contornos definidos que ocupa parte del lóbulo superior izquierdo de 10x11x11 cm de diámetro anteroposterior transverso y longitudinal respectivamente; perdiendo su interface con su borde interno.

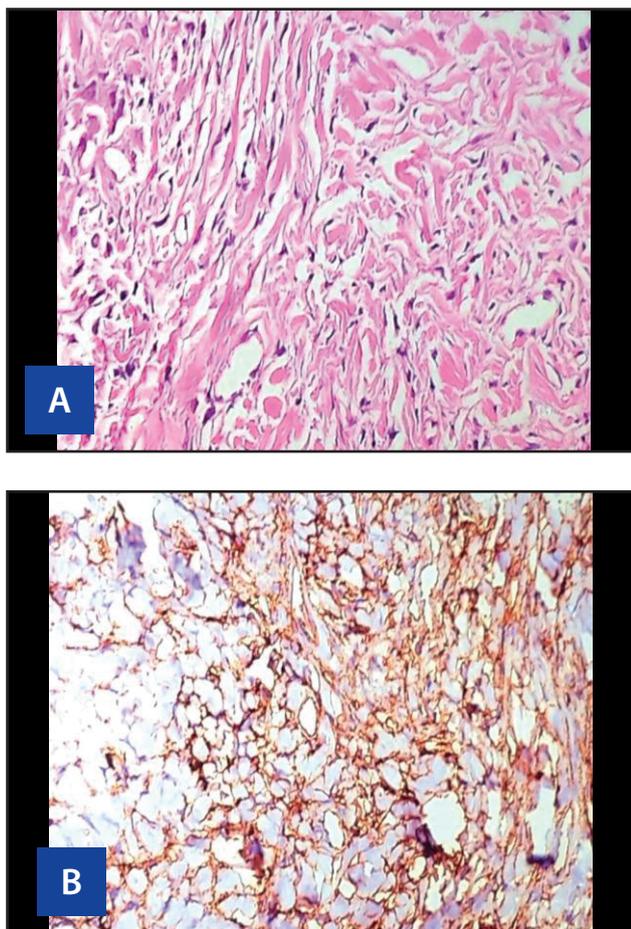


Figura 3. A. El examen histopatológico (magnificación original x 200, coloración hematoxilina-eosina) revela gruesas bandas de tejido colagenoso, hialinizado, con espacios vasculares y núcleos fusocelulares con bajo índice de proliferación. B. El resultado de la inmunohistoquímica (magnificación original x 200) fue positivo para CD34.

Teniendo en cuenta los datos clínicos, imagenológicos y anatomopatológicos anteriores, se decidió conjuntamente con el equipo de cirugía de tórax la realización de exéresis quirúrgica del tumor.

Se realizó una toracotomía posterolateral izquierda, se disecciona una gran tumoración vascularizada anclada con pedículo de base ancha en zona medial posterior muy vascularizado adherido a pleura mediastinal, que tras el examen histopatológico fue diagnosticada como un tumor fibroso localizado de pleura. Paciente tuvo evolución sin complicaciones y fue dada de alta.

DISCUSIÓN

El tumor fibroso solitario de la pleura, conocido previamente como "mesotelioma benigno", es un tumor mesenquimal raro, fue descrito por primera vez por Wagner³ en 1870 y posteriormente caracterizado por

Klemperer y Rabin en 1931,⁴ luego la clasificación se completa con Briselli en 1981 e Inglaterra en 1989⁴. El desarrollo posterior de la microscopía electrónica e inmunohistoquímica estableció su origen en la capa submesotelial descartando un origen mesotelial^{5,6}, permitiendo diferenciar los tumores fibrosos solitarios de la pleura de los mesoteliomas.

Es difícil determinar la verdadera incidencia y la prevalencia de los tumores fibrosos solitarios debido a que la mayoría de los pacientes con estas masas son asintomáticos. Se ha estimado que los tumores fibrosos solitarios de la pleura se producen con una frecuencia de 2,8 por cada 100.000 personas, con sólo ochocientos casos reportados entre 1931 y 2002⁷. Por otra parte, estos tumores representan menos del 5% de todos los tumores que surgen de la pleura⁸. Habitualmente los TFSP se presentan entre la sexta y séptima décadas de la vida, sin diferencias significativas por sexo. Además, no se ha demostrado relación alguna con la exposición a asbesto, tabaco u otro agente ambiental, a diferencia del mesotelioma y otros tumores⁹.

La gran mayoría de estos tumores son considerados benignos. De forma general son asintomáticos, pero cuando la sintomatología se presenta, suele estar relacionado con efectos locales o sistémicos. Los síntomas más reportados son dolor torácico, tos, disnea y hemoptisis. Algunos síntomas constitucionales como la fiebre, sudores nocturnos, pérdida de peso, acropaquias, osteoartropatía hipertrófica e hipoglucemia son raros^{10,11}.

Los exámenes imagenológicos tienen un papel importante en el estudio del paciente al cual se sospecha la presencia de un tumor fibroso localizado de pleura debido a que se evidencian masas bien definidas, ovaladas o redondeadas, ocasionalmente lobuladas, que no infiltran estructuras adyacentes, raramente calcificadas o asociadas a derrame pleural. La TC muestra una imagen redondeada, bien definida, tipo masa homogénea, con densidades correspondientes a tejido blando, adyacente a la pleura¹². Patológicamente son neoplasias bien circunscritas, no encapsuladas, formadas por células fusadas con variabilidad en los patrones de crecimiento de las células fusiformes dentro de una misma lesión. Presentan áreas fibrosas o esclerosadas y un componente vascular prominente¹³. El perfil inmunofenotípico característico del TFS es la positividad uniforme e invariable para vimentina; positividad también uniforme y en más del 80% de los casos para CD34; y negatividad para la expresión de citoqueratina (CK). Recientemente se ha descrito que expresan CD99 y bcl 2. Raramente pueden expresar

desmina y actina de músculo liso. Otros marcadores como actina muscular específica, actina de músculo esquelético, enolasa neuronal específica, antígeno de membrana epitelial, CD31, factor VIII, proteína S-100 y calretinina, son negativos ¹⁴.

El diagnóstico diferencial se plantea con el mesotelioma pleural, el sarcoma neurogénico, el sarcoma sinovial, el hemangiopericitoma, el fibrosarcoma y el histiocitoma fibroso maligno. El mesotelioma sarcomatoide muestra una fuerte expresión para las citoqueratinas, que son negativas en el TFS. Los tumores de origen neural son positivos para S100, que en cambio resulta negativo en el TFS ¹⁵.

En el estudio prequirúrgico del TFS se ha empleado la biopsia transtorácica con aguja fina y la biopsia transtorácica con aguja gruesa (Tru-Cut), logrando muy pobre rendimiento diagnóstico. La biopsia Tru-Cut permite realizar el diagnóstico de esta entidad; además permite en algunos casos la distinción entre procesos benignos y malignos. Sin embargo, por la baja representatividad del tejido estudiado, sus hallazgos no son concluyentes en la mayor parte de los casos ¹⁶.

El tratamiento de elección es la cirugía resectiva completa y dependiendo del tamaño del tumor, la presencia de adherencias y el compromiso del parénquima adyacente, ésta puede realizarse por toracotomía, VATS o videotoracoscopia convencional ⁹.

En nuestro caso fue una paciente de sexo femenino de 33 años de edad sin comorbilidades; que lo hace peculiar, puesto que sale del rango de edad habitual de presentación del TFSP. Estos tumores no suelen ser sintomáticos, pero en este caso la paciente curso con síntomas secundarios al gran tamaño tumoral como tos, disnea y dolor torácico; los cuales la llevaron a buscar atención médica.

En conclusión, las características tomográficas de su tumoración, fueron similares a las descritas en la bibliografía revisada. En esta oportunidad se llegó al diagnóstico a través de la biopsia con tru-cut; a pesar del bajo rendimiento descrito en las revisiones. Con respecto a la inmunohistoquímica, el tejido analizado expresó positividad para CD34, vimentina; y resultó negativo para calretinina, S 100 y desmina, concluyéndose en tumor fibroso solitario de pleura.

El describir el caso de esta paciente con tumor fibroso localizado de pleura y la revisión de la literatura nos permite actualizar los conocimientos sobre esta patología.

Fuente de financiamiento: Autofinanciado.

Conflicto de interés: Los autores declaran no tener conflictos de interés en la publicación de este artículo.

Recibido: 11/02/2016

Aprobado: 04/04/2016

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Fibla JJ, Gómez G, Salord N, Penagos JC, Estrada G, León C. Giant solitary fibrous tumor of the pleura. *Cir Esp* 2005; 77: 290-292.
2. Edgar J, Ferreira B, Julio A, Díaz P. Tumor fibroso solitario de la pleura. *Rev Chil Cir* 2008; .60(5).
3. Wagner E. Das tuberkelähnliche Lymphadenom (der cytogene oder reticulirte Tuberkel). *ArchHeilk (Leipzig)* 1870; 11:497.
4. De Perrot M, Fischer S, Bründler MA, Sekine Y, Keshavjee S. Solitary fibrous tumors of the pleura. *Ann Thorac Surg* 2002; 74:285-293.
5. Hernandez F, Hernandez B. Localized fibrous tumors of the pleura: a light and electron microscopic study. *Cancer* 1974; 34:1667-74.
6. Al-Azzi M, Thurlow N, Corrin B. Pleural mesothelioma of connective tissue type, localized fibrous tumor of the pleura and reactive submesothelial hyperplasia: an immunohistochemical comparison. *J Pathol* 1989; 158:41-4.
7. Okike N, Bernatz PE, Woolner LB. Localized mesothelioma of the pleura: benign and malignant variants. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1978; 75:363-372.
8. Briselli M, Mark EJ, Dickersin GR. Solitary fibrous tumors of the pleura: eight new cases and review of 360 cases in the literature. *Cancer* 1981; 47:2678-2689.
9. K. Sung SH, Chang JW, Kim J, Lee KS, Han J, Park SI. Solitary fibrous tumors of the pleura: surgical outcome and clinical course. *Ann Thorac Surg*. 2005; 79:303-7.
10. Wright CD, Mark EJ. Benign Tumors of the Pleura. En: Demosthenes Borous, editor. *Pleural Disease*. New York : Marcel Dekker; 2004.p.443-65.
11. Truong M, Munden RF, Kemp BL. Localized Fibrous Tumor of the Pleura. *AJR [Internet]* 2000 Jan [citado 10 Jul 2013]; 174:42. Available from: <http://www.ajronline.org/doi/pdf/10.2214/ajr.174.1.1740042>.
12. Cardillo G, Carbone L. Solitary Fibrous Tumors of the Pleura: an analysis of 110 patients treated in a single institution. *Ann Thorac Surg [Internet]*. 2009 [cited 2013 Aug 13]; 88:1632-7. Available from: <http://ats.ctsnetjournals.org/cgi/content/full/88/5/1632>
13. England DM, Hochholzer L, McCarthy MJ. Localized benign and malignant fibrous tumors of the pleura. A clinicopathologic review of 223 cases. *Am J Surg Pathol*. 1989; 13:640-58.
14. Ortega MV, Gualco G, Musto ML. Tumor fibroso solitario de la pleura Aspectos clínico-patológicos. *Rev Esp Patol* 2005; 38(1): 21-25.
15. Sánchez-Mora n et al. Tumor Fibroso Solitario Pleural: Características Clinicopatológicas de una serie de casos y revisión de la bibliografía. *Arch Bronconeumol*. 2006; 42(2):96-9.